

Klinische und soziale Prognose von Absenzen im Kindesalter

Vorgelegt

von

Gundelinde Wind

aus

Bamberg



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Kinderklinik mit Poliklinik
der Universität Erlangen - Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. K. Stehr

Klinische und soziale Prognose von Absencen im Kindesalter

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Vorgelegt von
Gundeline Wind
aus
Bamberg

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. W. Kersten
Referent: Prof. Dr. G. Neuhäuser
Korreferent: Prof. Dr. K. Stehr

Tag der mündlichen Prüfung: 28.06.1979

Meiner Familie gewidmet

<u>Inhalt</u>	<u>Seite</u>
A. <u>Einleitung</u>	1
Absenzen und ihre Prognose	1
Problemstellung	4
B. <u>Patienten und Untersuchungsmethode</u>	5
C. <u>Ergebnisse</u>	9
I. Phänomenologie, Diagnose und Therapie der Absenzen	9
1. Geschlechtsverteilung	9
2. Durchschnittsalter bei Auftreten der Absenzen	9
3. Anfallsbild und Verlauf der Absenzen	9
4. Auslösung	12
5. Änderung der Absenzen im Verlauf der Erkrankung	13
6. Anfallsfreiheit	14
7. Elektroencephalographische Befunde	16
II. Beurteilung des körperlichen und geistigen Entwicklungszustandes der Patienten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung	21
III. Einfluß der Absenzen auf die soziale Situation der Patienten	23
1. Entwicklungsverlauf	24
2. Schule	25
3. Beruf	26
4. Interessen und Hobbies	27
5. Gemeinschaft mit Gleichaltrigen und Erwachsenen	28
6. Einstellung zur Erkrankung, Reaktionen von Eltern und Patienten	30

<u>Inhalt</u>	<u>Seite</u>
D. <u>Diskussion</u>	36
E. <u>Zusammenfassung</u>	48
F. <u>Anhang</u>	51
Tabelle 1 : Prognose von Absencen nach .. Angaben verschiedener Autoren	51
Tabelle 2 : Anfallssymptome	52
Tabelle 3 : Verlauf der Absencen	53
Tabelle 4a: Elektroencephalographische Befunde	54
Tabelle 4b: Elektroencephalographische Befunde	55
Tabelle 5 : Schul- und Berufsausbildung von Patienten mit Absencen und kombinierten Anfällen (Absencen-Grand Mal)	56
Abbildung 1: Soziales Verhalten von Kindern mit Absencen und Absencen kombiniert mit großen Anfällen im Vergleich zu ge- sunden Schulkindern	57
G. <u>Literatur</u>	58

A. Einleitung

Absencen sind kurzdauernde epileptische Anfälle, charakterisiert durch Bewußtseinspausen von wenigen Sekunden, unmittelbar aus dem Wohlbefinden heraus, durch starren abwesenden Blick und Mangel an Ansprechbarkeit während des Ablaufs. Bei diesen "reinen Absencen" (Janz 1969) treten häufig auch motorische und vegetative Symptome sowie bestimmte Automatismen auf.

Die erste klinische Beschreibung geht auf Tissot (1772) zurück; Calmeil verwendete 1824 den Ausdruck "Absence" in seiner Thèse de l'Epilepsie. Fürstner beschrieb 1896 gehäufte kleine Anfälle und deutete sie als hysterisch. Diese Annahme bestätigten Heibronner (1906) und Engelhard (1914). Entscheidend hat Friedman die Überlegungen und Auseinandersetzungen geprägt, ob Absencen der Epilepsie zuzuordnen seien: 1906 erklärte er Absencen zu nicht-epileptischen, gutartigen Anfallserkrankungen, die den narkoleptischen Anfällen (Gélineau 1880) naheständen; dies beweise die gute Prognose mit benignem Verlauf und Fehlen einer progressiven Demenz. 1923 unterstrich Stier Friedmanns Ansicht von der Selbständigkeit eines Krankheitsbildes gehäufter kleiner nicht epileptischer Anfälle; die Bezeichnung Pyknolepsie war bereits 1916 von Schröder und Sauer eingeführt worden.

Pohlisch versuchte 1923 die Absencen von Hysterie, Narkolepsie und Epilepsie abzugrenzen; er bezeichnete sie als "Symptom einer besonderen, klinisch faßbaren Form der Psychopathie". Westphal sah in ihnen

1932 eine Form der "Kinderneurose". Lindenblatt hatte 1925 behauptet, die Pyknolepsie sei von der Epilepsie zu trennen.

Die Entdeckung des Elektroencephalogramms durch Hans Berger (1924) ließ eine neue Betrachtungsweise zu: Gibbs, Davis und Lennox (1935) sowie Jung (1939) fanden im EEG von Absencen-Patienten Spike-Wave-Abläufe in einer Rhythmizität von 3 - 5/sec, also typische Epilepsie-Muster.

Lennox zeigte schließlich 1945, daß Pyknolepsien durch Antiepileptica (Oxazolidine) zu beeinflussen waren.

Nachdem die Zugehörigkeit der Absencen zur Epilepsie erwiesen war, stellte sich die Frage nach ihrer Stellung innerhalb der Anfallskrankheiten.

Als Petit Mal Epilepsie nehmen die Absencen (Pyknolepsy Petit Mal) bei Lennox (1945) neben der Myoclonic Epilepsy und der Akinetic Epilepsy einen Platz in der Triad of Seizures ein. Janz (1969) berücksichtigt sowohl EEG-Kriterien als auch bestimmte Altersmanifestation und bezeichnet die Absencen als Petit Mal Epilepsie des Schulalters.

Die gute Prognose der Absencen, welche für Friedmann uneingeschränkt galt und ein Beweis gegen ihre Zugehörigkeit zur Epilepsie sein sollte, wurde im Laufe der Zeit kritischer betrachtet.

Nach Rosenthal (1928) kommt es in 25% der Fälle zu spontanem Sistieren der Anfälle; 40% der Patienten hätten weiter Absencen, bei 35% entwickelten sich zusätzlich Grand Mal Anfälle.

Andere Autoren kommen zu ähnlichen Ergebnissen; allerdings sind die Voraussetzungen verschieden, zum

Beispiel in der Zahl von Patienten, hinsichtlich der Definition für Absencen oder der Untersuchungskriterien (klinische, neurologische Untersuchung, EEG), Beobachtungsdauer, sowie Beurteilung des Therapieerfolges.

Übereinstimmend geben Pache (1951) und Kuhlo (1965) an, $1/3$ der Patienten würde anfallsfrei, $1/3$ hätten weiter Absencen, $1/3$ bekomme zusätzlich Grand Mal Anfälle. Beide Autoren legen einen mindestens 6-jährigen Beobachtungszeitraum zugrunde; im Gegensatz zu Pache schließen Kuhlos Ergebnisse EEG-Befunde mit ein. Paal (1957) fand Anfallsfreiheit bei 36% seiner Patienten, weiterbestehende Absencen bei 32%, zusätzliche Entwicklung von Grand Mal bei 32%. Hertoft (1963) stellte bei 48% Anfallsfreiheit, bei 30% noch Absencen, bei 22% zusätzlich oder isoliert Grand Mal Anfälle fest. Weniger günstig sind die Ergebnisse von Janz (1955): 10 - 14 Jahre nach Erkrankungsbeginn waren nur 16% der Patienten spontan geheilt, d.h. ohne medikamentöse Behandlung für mindestens 2 Jahre anfallsfrei; 31% hatten noch Absencen, 53% zusätzlich Grand Mal Anfälle. Auch Hess (1958) beobachtete zur Zeit der Nachuntersuchung bei 22% Anfallsfreiheit; 70% seiner Patienten hatten zusätzlich Grand Mal Anfälle. Er erklärte dieses Ergebnis als Folge von Selektion, nachdem hauptsächlich Patienten mit Anfällen weiter in die Klinik kämen.

Eine günstigere Prognose fand Sato (1976) in einer Nachuntersuchung, längstens 8 Jahre nach Feststellen der Absencen: Patienten, die ursprünglich nur Absencen hatten, waren in 78,3% der Fälle anfallsfrei, 13% hatten weiter Absencen, 8,7% Absencen und große Anfälle bzw. nur große Anfälle.

(Tab. 1)

In der vorliegenden Studie soll durch eine Längsschnittbeobachtung mit abschließender Nachuntersuchung von Patienten der Universitäts-Kinderklinik Erlangen die Prognose der Absencen beurteilt werden. Dabei waren sowohl klinische als auch soziale Aspekte zu berücksichtigen.

B. Patienten und Untersuchungsmethode

Es konnten 200 Patienten (104 Knaben, 96 Mädchen) der Geburtsjahrgänge 1948 - 1966 erfaßt werden, die einmal oder öfter in der Universitätskinderklinik Erlangen wegen Absencen vorgestellt wurden. Angaben über Entwicklung und Verlauf der Erkrankung waren den Aufzeichnungen der Krankenblätter bei wiederholten EEG-Ableitungen (Beobachtungszeit von einmaligem Klinikaufenthalt bis 14 Jahre) und Auskünften der Eltern zu entnehmen. Im Verlauf der Erkrankung traten nicht selten andere Anfallsarten auf (andere Petit Mal Anfälle, Grand Mal und psychomotorische Anfälle), lösten die Absencen ab oder hatten schon vor den Absencen bestanden; diese Tatsache mußte in den folgenden Überlegungen berücksichtigt werden.

Eine abschließende Untersuchung fand von Januar bis Mai 1977 statt. Die 200 Patienten wurden schriftlich gebeten, mit ihren Eltern Fragebögen über ihre bisherige Entwicklung, den Verlauf der Erkrankung, den gegenwärtigen körperlichen und geistigen Entwicklungszustand sowie ihre soziale Situation auszufüllen und an einer Nachuntersuchung teilzunehmen. Bei dieser wurde der klinisch-neurologische Befund erhoben, ein EEG abgeleitet und ein Interview durchgeführt, in dem die schon im Fragebogen aufgeführten Punkte zu besprechen, aber auch die Situation des Kindes in der Familie und seine Einstellung zur Krankheit zu erörtern war.

Eine Befragung von 20 Schulkindern (10 Knaben, 10 Mädchen) zu denselben Themen sollte eine Ver-

gleichsmöglichkeit bieten. Diese Kinder waren zwischen 13 und 14 Jahre alt; auch entstammten sie sozialen Schichten, die denjenigen der Anfallskinder entsprachen (bäuerliches Milieu, Arbeiter- und Mittelstand). Es wurde derselbe Fragebogen vorgelegt und eine zusammenfassende Befragung in der Gruppe durchgeführt.

Von 200 Patienten kamen 41 zur Kontrolle: 28 wurden in der Klinik nachuntersucht, 4 zuhause; 9 Patienten nahmen an Routineuntersuchungen in der Poliklinik teil. Bei 26 Patienten wurde gleichzeitig ein EEG abgeleitet, bei 15 Patienten war dies nicht möglich (4 Patienten, die zuhause nachuntersucht wurden; 7 Patienten, die schon länger als 6 Jahre eindeutig anfallsfrei waren; 4 Patienten, bei denen eine Ableitung nicht länger als 2 Monate zurücklag).

38 Patienten sandten beantwortete Fragebögen zurück.

Von 121 Patienten konnten wir keine Informationen erhalten; sie sandten die Fragebögen unbeantwortet zurück (teilweise mit der Begründung, sich nicht mehr erinnern zu können, da sie schon lange anfallsfrei seien) oder gaben keinerlei Rückmeldung (darunter 8 Patienten, die brieflich nicht erreicht werden konnten). Bei 40 dieser 121 Patienten geht aus der Krankengeschichte eindeutig hervor, daß sie zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung anfallsfrei waren. Daß sie keine Angaben machten, dürfte als vorsichtiger Beweis einer guten Prognose zu werten sein.

Die folgende Darstellung stützt sich auf die Daten von 41 Patienten, die nachuntersucht wurden, und von 38 Patienten, welche beantwortete Fragebögen sandten.

Die Diagnose Absencen war auf Grund wiederholter klinischer und elektroencephalographischer Untersuchung (nur gelegentlich nach einmaliger Untersuchung als "Verdacht") gestellt worden. Bei retrospektiver Betrachtung ergab sich jedoch ein weites Spektrum von Anfallserscheinungen.

Von 41 nachuntersuchten Patienten haben oder hatten 20 Patienten tatsächlich nur Absencen; bei 5 traten später zusätzlich große Anfälle auf oder lösten diese ab. Zwischen erstem Auftreten von Absencen und nachfolgenden großen Anfällen liegen durchschnittlich 4,3 Jahre ($1\frac{1}{2}$ bis 10 Jahre).

13 Patienten haben oder hatten Absencen kombiniert mit großen Anfällen, d.h. Absencen entwickelten sich zusätzlich zu großen Anfällen oder beide Anfallsformen traten gleichzeitig auf.

Bei einem Patienten setzten sich myoklonisch-astatische Krämpfe in Absencen fort, die weiterbestehen; bei 3 Patienten wurde ein reines Grand Mal festgestellt. 1 Patient leidet noch an Adversivkrämpfen, 2 Patienten unter psychomotorischen Anfällen (bei einem von ihnen sistierten sie); ein Patient hatte psychomotorische Anfälle und Impulsiv Petit Mal, er ist heute anfallsfrei.

Von 38 Patienten mit beantworteten Fragebögen haben oder hatten 16 ursprünglich nur Absencen; 3 entwickelten im Verlauf zusätzlich große Anfälle, 9 zeigten die Kombination von Absencen und großen Anfällen; bei 4 Patienten bestanden nur große Anfälle. 1 Patient leidet noch unter Impulsiv Petit Mal; 1 Patient hatte Säuglingskrämpfe; 7 Patienten hatten nach Auskunft der Eltern nie Anfälle (bei allen war nur eine Verdachtsdiagnose gestellt worden).

Die Untersuchung beschränkt sich auf Patienten mit Absencen bzw. Absencen kombiniert mit großen Anfällen. Von Patienten, die nachuntersucht wurden, und anderen, die sich durch die Fragebögen äußerten, litten 36 ursprünglich nur unter Absencen; bei 22 Patienten waren diese mit großen Anfällen kombiniert.

C. Ergebnisse

I. Phänomenologie, Diagnose und Therapie der Absencen

1. Geschlechtsverteilung

Unter den 36 Patienten mit ursprünglich nur Absencen (= Gruppe A) waren Mädchen häufiger als Knaben (19 : 17). Dies wird deutlicher, wenn diejenigen Patienten unberücksichtigt bleiben, die im weiteren Verlauf große Anfälle entwickelten (16 : 12).

In Gruppe B (Patienten mit Absencen und kombinierten großen Anfällen) ist das Verhältnis umgekehrt; mit 12 : 10 sind Knaben häufiger betroffen.

2. Durchschnittsalter bei Auftreten der Absencen

Kinder in Gruppe A waren durchschnittlich 6,4 Jahre alt; Mädchen 5,6 (2 - 12), Knaben 7,3 (2 - 13) Jahre.

In Gruppe B betrug das durchschnittliche Alter 3,9 Jahre; Mädchen 4,2 (Säuglingsalter - 9), Knaben 3,5 (1 1/2 - 9) Jahre.

3. Anfallsbild und der Verlauf der Absencen

Die Phänomenologie der beobachteten Anfälle ist vielgestaltig.

(Tab. 2)

- a) Reine Absencen (nach Janz 1969) äußern sich "in Form seelischer Pausen, die für den Beobachter lediglich durch einen starren, träumerischen, abwesenden Blick, einen leicht geöffneten Mund und selten auch durch eine leichte Blässe oder Röte des Gesichts bemerkbar werden."
- b) Absencen mit motorischen Erscheinungen haben zusätzlich Augendeformationen, Liderzucken, Arme- und Schulterzucken, Beugen von Kopf und Rumpf nach

vorne (im Sinn eines Propulsiv Petit Mal), nach hinten (im Sinn eines Retropulsiv Petit Mal), ruckartiges Bewegen von Kopf und Rumpf nach einer Seite (im Sinn eines pyknoleptischen Adversiv Petit Mal).

- c) Absencen mit zusätzlichen Automatismen sind zu differenzieren in solche oraler Art mit Schleck-, Schluck-, Schmatz- und Kaubewegungen, sowie in Automatismen der Extremitäten mit Zupfen, Nesteln, Treten und Scharren oder in sprachliche Automatismen bzw. automatische Handlungen.
- d) Absencen mit zusätzlich vegetativen Symptomen zeigen sich in einer Veränderung der Atmung (Tiefe oder Frequenz), Veränderung von Pupillenweite, Hautfarbe und Speichelfluß, durch vermehrtes Schwitzen, Stuhl- und Urinentleerung während des Anfalls.
- e) Manchen Absencen gehen Prodromi voraus.
- f) Absencen können Verbindungen zu anderen Anfallsformen zeigen bei Stürzen als möglichem Hinweis auf Impulsiv Petit Mal, Andeutung von Aura, Oral-motorik bzw. Dämmerzustand als pyknoleptische Rudimentärformen psychomotorischer Anfälle (Janz 1969).

In Gruppe A hatten 9 Patienten reine Absencen, bei 20 traten zusätzlich motorische Erscheinungen auf, die sich zum größten Teil in vertikalen Augen-deviationen äusserten. Automatismen wurden bei 8 Patienten beobachtet, vornehmlich solche oraler Art oder als Bewegung von Händen und Füßen. Vegetative Symptome traten bei 11 Patienten auf; von Prodromi berichteten 9 Kinder, als "komisches

Gefühl im Bauch", Schwindelgefühl, "Druck auf den Kopf, Schwindel und Übelkeit"; ein Patient sprach von verstärkter Nervosität. 3 von 9 Patienten empfanden die Prodromi als langsame Bewußtseinstrübung⁺. Bei 3 Patienten wurde berichtet, sie seien beim Anfall gestürzt.

Alle Patienten der Gruppe A unterbrachen während der Absence ihre Tätigkeit; häufig wurde von den Eltern erzählt, die Absence sei während des Essens aufgetreten, das Kind habe plötzlich in der Bewegung innegehalten; andere Kinder blieben während des Laufens stehen, wirkten für Sekunden verträumt und abwesend.

Beispiel 1: M.K., geb. 1963.

Säuglings- und Kleinkindesentwicklung verliefen ohne Auffälligkeit. Im Alter von 4 Jahren zeigten sich erstmals Absenzen: Die Eltern beobachteten, wie das Mädchen beim Spaziergehen öfters plötzlich stehenblieb, sich die Augen "verschlei-erten", manchmal auch die Lider zuckten. Nach kurzer Zeit (etwa 5 - 10 sec) sei es weitergegangen und habe sich an die Unterbrechung nicht erinnern können. Später waren ähnliche Abwesenheitszustände auch bei Tisch oder während der Schularbeiten zu beobachten. Im Alter von 6 Jahren wurden die Symptome mit Hilfe des EEG als Absenzen gedeutet. Nach Behandlung mit Pyknolepsinum^R traten die Anfälle seltener auf und sistierten schließlich im Alter von 9 Jahren.

Die Analyse des Verhaltens nach den Anfällen der Patienten in Gruppe A zeigte, daß die meisten (23 Patienten) sofort wieder voll ansprechbar waren. 4 Patienten reagierten noch kurze Zeit verlangsamt, 6 litten unter Kopfschmerz und Schwindel, 3 hatten einen Nachschlaf.

+ Es muß hier auf die Schwierigkeiten der Verständigung über einen Begriff und die individuelle Betrachtungsweise der Beobachter hingewiesen werden.

In Gruppe B entsprach bei 4 Patienten das Anfallsbild reinen Absencen. 17 Kinder hatten zusätzlich motorische Erscheinungen, vor allem Augendeviationen, bei 3 traten orale Automatismen auf, bei einem Patienten und einer Patientin neben oralen Automatismen auch Bewegungen der Gliedmaßen. Zusätzliche vegetative Symptome kamen bei 3 Patienten vor. Von Prodromi (Schwindel) berichtete ein Patient. Nach den Anfällen waren 12 Patienten sofort wieder voll ansprechbar, 7 Patienten verlangsamt; eine Patientin war verlangsamt und litt unter Kopfschmerzen; eine weitere schlief danach. 21 Patienten unterbrachen während der Absence ihre Tätigkeit ⁺.

4. Auslösung

In Gruppe A berichteten 7 Patienten, Schreck- und Angsterlebnisse hätten die Absencen verursacht; 7 machten besondere geistige Konzentration, in der Schule bei wichtigen schriftlichen Aufgaben oder zuhause bei den Hausaufgaben, verantwortlich. 4 Patienten nannten demgegenüber fehlende geistige Anstrengung und Konzentration als auslösenden Faktor.

Beispiel 2: L.B., geb. 1964.

Als Säugling Fieberkrämpfe; mit 5 Jahren erstmals Absencen, die im Schulalter häufiger wurden. Der Bub gibt an, das Kommen einer Absence selbst gespürt zu haben. Wenn er im Schulbus seine Aufmerksamkeit auf nichts Bestimmtes gelenkt habe, seien öfters solche Abwesenheitszustände aufgetreten; danach habe er sich an Vorfälle in dieser Zeit nicht erinnern können.

7 Patienten gaben besondere körperliche Anstrengungen

+ Bei einer Patientin konnten typische Absencen-Symptome von den Symptomen des großen Anfalls nicht klar abgetrennt werden; die Differenzierung hatte sich allein aus dem EEG-Befund ergeben.

als auslösend an, 4 Lichteinwirkung (grelles Sonnenlicht, künstliches Licht, vor allem bei unmittelbarem Übergang von Dunkel zu Hell). 2 Patienten hatten Absencen hauptsächlich bei Schlafmangel.

8 von 36 Patienten der Gruppe A konnten keine Angaben machen.

In Gruppe B berichteten 2 Patienten von Schreck- und Angsterlebnissen, 2 von Konzentration, einer von besonderer körperlicher Anstrengung, ein weiterer von Lichteinwirkungen als auslösendem Faktor. Ein anderer Patient bekam Absencen während des Fernsehens; einer hatte Absencen, als er im Alter von 3 Jahren zum ersten Mal Karussell fahren durfte (seine Mutter konnte dieselben Symptome -starrer Blick, Einhalten in der Bewegung, kurzes Hochwerfen der Arme- bei ähnlichen, monoton ablaufenden, passiven Bewegungen beobachten).

14 von 22 Patienten der Gruppe B konnten keine auslösenden Faktoren angeben⁺.

5. Änderung der Absencen im Verlauf der Erkrankung

In Gruppe A blieb bei 22 von 36 Patienten das Anfallsbild gleich, vom Sistieren der Anfälle und Hinzutreten bzw. Ablösen durch große Anfälle abgesehen.

7 Patienten gaben an, die Anfälle seien seltener geworden. Bei 4 zeigte sich auch eine Änderung im Symptomenbild: Kurze Bewußtseinspausen im Sinne reiner Absencen traten an die Stelle von Absencen mit zusätzlichen motorischen Erscheinungen. Eine Patientin berichtete, die Absencen seien kürzer ge-

⁺ Bei einigen Patienten trat eine Kombination mehrerer Faktoren auf, es wurde dann zugunsten des hervorstechenden Ereignisses entschieden.

worden und kämen nur noch um die Zeit der Menstruation vor, während sie früher mehrmals täglich zu verzeichnen waren. Bei einem Patienten verschwanden die Absenzen ungefähr ein Jahr lang, stellten sich dann aber wieder ein, ohne daß eine Erklärung dafür zu finden war.

In Gruppe B kam es bei 13 von 22 Patienten zu keiner Änderung in Verlauf und Charakter der Absenzen, wiederum abgesehen von völliger Anfallsfreiheit. Bei 7 Patienten traten die Anfälle seltener auf, 5 Patienten gaben eine Änderung der Symptome an (3 berichteten auch von kürzer dauernden Absenzen); ein Patient berichtete, die Anfälle seien zwar seltener, dauerten aber länger; in einem anderen Fall traten sie häufiger auf als früher; ein weiterer Patient hatte Absenzen nur jeweils 1 - 2 Tage vor großen Anfällen, während er früher täglich unter Absenzen mit motorischen und vegetativen Begleiterscheinungen sowie Bewegungsautomatismen litt.

6. Anfallsfreiheit

Als anfallsfrei wurden Patienten bezeichnet, die mindestens ein Jahr vor der Nachuntersuchung keine klinischen und (eindeutigen) elektroencephalographischen Anzeichen für Absenzen gezeigt hatten (Tab. 3).

Im ersten Jahr nach festgestellter Anfallsfreiheit waren Kontrollen in 3-monatigen Abständen erfolgt, später vergrößerten sich die Abstände auf 6 - 12 Monate; die Anfallsfreiheit konnte durch häufige Kontrolluntersuchungen in allen Fällen bestätigt werden.

Die anfallsfreie Zeit vor der Nachuntersuchung betrug bei Patienten der Gruppe A durchschnittlich 6,5 (1 - 15) Jahre, in Gruppe B 6,6 (1 - 13) Jahre.

Von 36 Patienten der Gruppe A sind 28 eindeutig anfallsfrei (77,8%), 3 hatten im Verlauf zusätzlich große Anfälle entwickelt. Von 8 Patienten, die weiter Anfälle haben, leiden 3 noch unter Absencen, während 5 im weiteren Verlauf auch große Anfälle bekamen (bei einer Patientin und einem Patienten sistierten die Absencen, bei einem Patienten die großen Anfälle; eine Patientin und ein Patient haben unverändert Absencen und große Anfälle).

In Gruppe B (22 Patienten) waren 12 anfallsfrei (54,5%). Bei 3 Patienten, die noch unter Anfällen leiden, sistierten die großen Anfälle, während Absencen fortbestehen; bei einer Patientin war es umgekehrt. Die übrigen 6 Patienten haben unverändert Absencen und große Anfälle.

Die Dauer der Erkrankung bei heute Anfallsfreien betrug in Gruppe A durchschnittlich 3,7 Jahre bei Knaben (1 - 15 Jahre) bzw. 4,8 Jahre bei Mädchen (1 - 12 Jahre).

In Gruppe B war bei männlichen Patienten die mittlere Dauer 3 (1 - 7) Jahre, bei weiblichen Patienten 6 (2 - 8) Jahre.

Bei 26 von 28 anfallsfreien Patienten hörten die Absencen vor der Pubertät auf. 17 Patienten dieser Gruppe waren medikamentös behandelt worden; bei 9 trat Spontanheilung ein.

In Gruppe B waren die Anfälle (Absencen und Grand Mal) bei allen heute anfallsfreien Patienten schon

vor der Pubertät beendet; alle hatten Medikamente erhalten.

Die Therapie wurde nach Feststellen der Anfallsfreiheit noch fortgesetzt, die Dosis langsam reduziert. 7 von 8 anfallsfreien Patienten der Gruppe A erhielten noch Medikamente (darunter 2 Patienten, bei denen sich zu Absencen große Anfälle gesellt hatten). 12 Patienten nahmen noch durchschnittlich 2,8 Jahre nach feststehender Anfallsfreiheit Antiepileptica ein. 9 Patienten der Gruppe A waren überhaupt nicht behandelt worden; die Diagnose beruhte auf klinischen Angaben, im EEG hatten sich keine typischen Absencemuster gezeigt. Die durchschnittliche Fortdauer der Therapie betrug bei anfallsfreien Patienten der Gruppe B 4,5 Jahre; 5 werden noch behandelt.

7. Elektroencephalographische Befunde

Die Diagnose epileptischer Anfälle wird durch das Elektroencephalogramm gesichert. Matthes und Weber (1968) fanden eine "EEG-Penetranz" der Epilepsie bei Kindern in durchschnittlich 90%; im Erwachsenenalter sinkt sie auf 50% ab.

Das typische Absencemuster der "Spikes and Waves" oder "Dart and Domes" mit einer Frequenz von 3/sec und einer Amplitude zwischen 300 und 1000 Mikrovolt wurde erstmals von Gibbs beschrieben.

Um den Verlauf der Absencen (bei einem Teil der Patienten zusätzlich der großen Anfälle) auch durch das EEG zu dokumentieren, wurden die Ergebnisse

folgender Ableitungen⁺ gegenübergestellt
(Tab. 4a und 4b):

- a) Erstes EEG, das auf Grund der klinischen Feststellung von Absencen veranlaßt wurde;
- b) EEG zum Zeitpunkt der Anfallsfreiheit;
- c) EEG zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung oder bei einer Ableitung, die nicht länger als 1/2 Jahr zurücklag.

In Tabelle 4 sind die einzelnen EEG-Befunde (Punkt 1 - 8) in Beziehung gesetzt zu den 3 Untersuchungsdaten in beiden Patientengruppen.

Von 28 anfallsfreien Patienten der Gruppe A hatten 8 zum Zeitpunkt des ersten EEG einen normalen Befund, bei 10 wurden die für Absencen typischen generalisierten 3/sec Spikes and Waves gefunden, bei 2 Patienten traten nur vereinzelt hypersynchrone Potentiale (Sharp Waves, SW-Abläufe) auf. Andere generalisierte hypersynchrone Aktivität (Polyspike-Wave-Komplexe oder irreguläre Spike-Wave-Abläufe) zeigten sich bei 2 Patienten; ein Grenzbefund (keine eindeutigen hypersynchronen Potentiale) wurde bei 6 Patienten festgestellt.

Ein Vergleich von erstem EEG und EEG bei der Nachuntersuchung (bzw. EEG, das nicht länger als 1/2 Jahr zurücklag) war nur bei 12 Patienten möglich (die übrigen 16 hatten nicht an der Nachuntersuchung teilgenommen oder waren seit längerer Zeit nicht mehr in die Klinik gekommen).

+ Die Untersuchung schließt jeweils Provokation durch Hyperventilation und Photostimulation ein.

Die EEG-Befunde hatten sich bei 8 Patienten geändert: Bei 4 normalisierte sich das EEG; einmal wurde ein Grenzbefund zur Allgemeinveränderung; generalisierte 3/sec Spikes and Waves wurden bei 2 Patienten abgelöst von vereinzelt hypersynchronen Potentialen, bei einem Patienten durch einen Grenzbefund. 1 Patient, der ursprünglich Polyspike-Waves zeigte, weist heute nur Allgemeinveränderungen auf. Bei den restlichen 4 Patienten wurden keine Veränderungen deutlich: 2 hatten schon im 1. EEG einen normalen Befund; ein Patient hat wie im 1. EEG generalisierte Spikes and Waves, ein weiterer unverändert irreguläre S/W-Abläufe.

Bei 4 von 12 Patienten ist die Besserung eindeutig; bei 3 weiteren erscheint unter Wertung des Verlaufes die Änderung der EEG-Befunde günstig.

Bei 14 anfallsfreien Patienten der Gruppe A, von denen kein EEG zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung vorlag, wurde ein Vergleich zwischen 1. EEG und EEG zum Zeitpunkt der klinischen Anfallsfreiheit (wenn möglich einer noch späteren Ableitung) angestellt: Bei 5 Patienten war das EEG unverändert (dreimal schon zum Zeitpunkt der ersten Untersuchung nicht pathologisch), bei 7 zeigten sich Veränderungen: 4 hatten einen normalen zweiten Befund; das erste EEG eines Patienten ohne pathologischen Befund wurde abgelöst von einem Grenzbefund; aus generalisierten S/W-Abläufen entwickelte sich bei 2 Patienten

ein fraglicher Befund. Von 2 Patienten liegen außer dem ersten EEG keine weiteren Angaben vor. Von 14 Patienten ist bei 4 die Besserung eindeutig; bei 2 zeigen sich positive Veränderungen.

Von 8 nicht anfallsfreien Patienten zeigten 7 im ersten EEG typische Absencemuster, 1 Patient wies fokale hypersynchrone Aktivität auf. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung zeigten sich in 3 Fällen Veränderungen: Generalisierte 3/sec Spikes and Waves wandelten sich einmal in andere generalisierte hypersynchrone Aktivität (der Patient hatte zusätzlich zu den Absencen, die inzwischen sistierten, große Anfälle bekommen); bei einem weiteren Patienten wurde aus Absencemustern ein Grenzbefund, bei einem anderen lag nur eine medikamentös bedingte Beta-Überlagerung vor.

Bei 6 von 12 anfallsfreien Patienten der Gruppe B konnten erstes EEG und EEG der Nachuntersuchung verglichen werden. Bei allen ergaben sich Veränderungen: Bei einem Patienten war das letzte EEG normal; ein Patient mit vereinzelt hypersynchronen Potentialen wies später medikamentös bedingte Beta-Überlagerung auf; 2 Patienten mit früher fokaler hypersynchroner Aktivität zeigten im letzten EEG keine eindeutigen hypersynchronen Potentiale oder eine medikamentös bedingte Beta-Überlagerung. Bei einem Patienten mit nicht Absencen-typischen generalisierten hypersynchronen Potentialen wandelte sich das Bild in einen Grenzbefund; ein solcher wurde bei einem anderen Patienten später von Allgemeinveränderungen abgelöst.

Die übrigen 6 Patienten, die nicht an der Nachuntersuchung teilgenommen hatten, von denen aber frühere EEG's vorlagen, zeigten in 4 Fällen eine Veränderung: 2 Patienten mit fokalem Befund hatten später vereinzelt hypersynchrone Potentiale und Allgemeinveränderungen; 2 Patienten mit anderer hypersynchroner Aktivität wiesen später einmal nur noch vereinzelt hypersynchrone Potentiale, im anderen Fall einen Grenzbefund auf; von einem Patienten existieren außer dem ersten keine weiteren EEG's.

Von anfallsfreien Patienten der Gruppe B hatte sich einmal das EEG eindeutig gebessert; bei 9 Patienten war die Veränderung positiv.

Bei 6 von 10 nicht anfallsfreien Patienten der Gruppe B kann ein Vergleich zwischen erstem EEG und EEG bei der Nachuntersuchung gezogen werden: 5 zeigen eine Veränderung des EEG-Bildes. 1 Patient mit vereinzelt hypersynchronen Potentialen hatte im letzten EEG andere generalisierte hypersynchrone Potentiale; bei 3 Patienten waren die hypersynchronen Potentiale später nicht eindeutig oder in Allgemeinveränderung übergegangen; 1 Patient mit fokaler hypersynchroner Aktivität zeigte im letzten EEG Allgemeinveränderungen.

Bei 4 nicht anfallsfreien Patienten der Gruppe B wurde ein Vergleich zwischen erstem EEG und dem am kürzesten zurückliegenden EEG gezogen: Einmal veränderte sich das EEG mit nicht Absencen-entsprechenden generalisierten hypersynchronen Potentialen in Allgemeinveränderungen; bei 2 Patienten blieb die ursprüngliche hypersynchrone Aktivität

bestehen; bei 1 Patient mit Grenzbefund wurden später eindeutige nicht Absencen-spezifische generalisierte hypersynchrone Potentiale festgestellt. In dieser Gruppe sind bei 5 Patienten positive Änderungen zu verzeichnen.

Stellt man abschließend EEG-Befund und klinischen Befund gegenüber, d.h. betrachtet man das EEG zum Zeitpunkt der klinisch festgestellten Anfallsfreiheit, ergibt sich ein deutlicher Unterschied: Während nach klinischer Beobachtung 28 von 36 Patienten der Gruppe A als anfallsfrei gelten, sind 17 EEG's gering bis deutlich verändert. Stärker wird diese Diskrepanz in Gruppe B: 12 Patienten wurden als anfallsfrei bezeichnet, in keinem Fall war das EEG normal. Dies bestätigt die elektroencephalographischen Verlaufsuntersuchungen von Matthes und Weber (1968): Sie zeigten, daß "bei spontaner oder medikamentöser Ausheilung der Pyknolepsie die 3/sec Spikes and Waves seltener werden und verschwinden, während rasche und atypische S/W-Komplexe, isolierte generalisierte oder unilateral alternierende Spitzenpotentiale und vor allem paroxysmale Delta-Rhythmen oft nach jahrelanger klinischer Erscheinungsfreiheit nachweisbar sind."

II. Beurteilung des körperlichen und geistigen Entwicklungszustandes der Patienten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung

Die Beurteilung der körperlichen Verfassung der Patienten, das Erheben des neurologischen und psychischen

Befundes war ein weiteres Ziel der Nachuntersuchung. Von 41 Patienten konnten 33 (20 der Gruppe A, 13 der Gruppe B) berücksichtigt werden; die übrigen 8 waren nach ihrem Anfallsbild nicht der Gruppe A (= ursprünglich nur Absencen) oder B (= Absencen und große Anfälle kombiniert) zuzuordnen.

1. Körperlicher Befund

Eine Retardierung der körperlichen Entwicklung wurde bei 2 Patienten (jeweils einer der genannten Gruppen zugehörig) festgestellt. 2 Patienten der Gruppe B wiesen eine auffallende Gingivahyperplasie auf (Phenytoin-Therapie).

2. Neurologischer Befund

Bei 3 Patienten (1 Patient der Gruppe A, 2 Patienten der Gruppe B) wurde eine Hypertonie der Muskulatur mit gesteigerten Muskeleigenreflexen beobachtet. Nur bei einem Patienten der Gruppe B war ein deutlich positives Babinski-Phänomen zu finden. Eine ungeschickte Grob- und Feinmotorik fiel bei 2 Patienten der Gruppe A und bei 3 Patienten der Gruppe B auf. Die Prüfung von Hirnnervenfunktionen und Sensibilität ließ keine Anomalie erkennen.

11 Patienten (5 Patienten der Gruppe A, 6 Patienten der Gruppe B) hatten eine unartikulierte, "holprige" Sprechweise. 2 Patienten (Gruppe B) waren in ihren Reaktionen deutlich verlangsamt (Nebenwirkung der Antiepileptica).

3. Geistiger Entwicklungszustand

Bei 9 Patienten war die geistige Entwicklung ver-

zögert. Diese Beurteilung fußt nicht nur auf Beobachtungen bei der Nachuntersuchung, sondern berücksichtigt Feststellungen während des gesamten Krankheitsverlaufes. In Gruppe A besteht bei einem Patienten eine schwere geistige Behinderung; er reagiert nicht auf Ansprache, nur wenig bei Zuwendungen, ist nicht fähig sich zu äußern. 2 weitere Patienten der Gruppe A waren leicht geistig behindert; in Gruppe B trifft dies auf 6 Patienten zu.

Vergleicht man den körperlichen, neurologischen und geistigen Zustand der Patienten in beiden Gruppen, weist der weitaus größere Teil aller Patienten normales Verhalten auf; pathologische Veränderungen verteilen sich auf beide Gruppen gleichmäßig. Eine geistige Retardierung wurde allerdings nur bei 10% der Patienten mit alleinigen Absencen, jedoch bei 46,1% der Patienten mit kombinierten Anfällen beobachtet.

III. Einfluß der Absencen auf die soziale Situation der Patienten

Es war die Frage zu untersuchen, wie Absencen den Entwicklungsverlauf beeinflussen, welche Auswirkungen sie für Schule, Beruf und außerschulische Betätigungen haben, ob sie das Verhalten der anfallskranken Kinder in der Gemeinschaft beeinträchtigen.

Dazu diente ein Vergleich mit 20 gesunden Schulkindern (= nicht anfallskranken Kindern).

1. Entwickungsverlauf

Die Entwicklung wird charakterisiert durch verschiedene Änderungen während des Säuglings- und Kleinkindesalters (Erlernen von Sitzen, Laufen, Sprechen, Sauberkeit) oder beim Schulkind bis zum Jugendlichen.

In der Gruppe der Schulkinder hatte ein Junge einen angeborenen Herzfehler, der im Alter von 9 Jahren operativ korrigiert wurde; er wirkt noch schwächlich und ist wenig belastbar. Ein anderer Bub litt seit dem Säuglingsalter an Asthma und ist latenter Diabetiker. Sonst wurden Auffälligkeiten und Abweichungen vom normalen Entwicklungsverlauf nicht beobachtet.

Bei den nachuntersuchten Kindern war die Frage, ob sich durch die Anfälle eine deutliche Veränderung im Entwicklungsverlauf ergeben habe, entweder klar verneint worden (vor allem bei Patienten der Gruppe A: 12 von 20 Kindern entwickelten sich nach Auftreten der Absenzen normal weiter, in Gruppe B waren es 3 von 13 Kindern) oder ließen Hinweise auf Abweichungen und Anomalien keinen direkten kausalen und zeitlichen Zusammenhang mit den Anfällen erkennen. Bei kritischer Betrachtung ist jedoch bei 3 Patienten der Gruppe B ein direkter Einfluß der Anfälle auf die körperliche und geistige Entwicklung anzunehmen: Alle hatten sich bis zum Auftreten der Anfälle normal entwickelt; einer zeigte später eine Spastizität der Muskulatur, ein anderer ist nach

normaler Säuglings- und Kleinkindesentwicklung mit Beginn der Anfälle im Alter von 3 1/2 Jahren geistig retardiert. Der dritte hat ein hyperkinetisches Syndrom und deutliche Verhaltensstörungen.

2. Schule

Bei allen untersuchten Patienten traten die Anfälle im Schulalter auf. Aus Gruppe A besuchen 3 Kinder noch die Hauptschule, 6 haben sie bereits verlassen. 2 Patienten sind auf der Realschule, ein weiterer Patient hat diese abgeschlossen. 2 Gymnasiasten und 2 Studierende kommen hinzu; einer leidet noch vereinzelt unter Absencen. 1 Patientin brach wegen Heirat das Studium ab. 2 Patienten besuchen eine Sonderschule für Lernbehinderte. 1 Patient konnte auf Grund seiner verzögerten geistigen Entwicklung nie am Schulunterricht teilnehmen (Tab. 5).

In Gruppe B schlossen 3 Patienten bereits die Hauptschule ab; 2 haben noch Anfälle. 2 Patienten gehen noch auf die Hauptschule, ein Patient auf die Realschule; 1 Patient besucht das Gymnasium. 6 geistig behinderte Patienten der Gruppe B sind auf einer Sonderschule für Lernbehinderte (2) oder für geistig Behinderte; 5 leiden noch unter Anfällen (Tab. 5).

Die relativ große Zahl von Patienten, die Haupt- oder Realschule, Gymnasium oder Hochschule besuchen (oder besuchten) spricht gegen einen nachteiligen Einfluß besonders alleiniger Absencen auf die Schulleistungen der betroffenen Kinder.

Auch im Vergleich mit nicht-anfallskranken Schülern ergab sich kein Unterschied (gute bis durchschnittliche Schulleistungen).

Schulschwierigkeiten äußerten sich in Konzentrationsschwäche (jeweils 3 Patienten der Gruppe A und B), Rechenstörungen (1 Patient der Gruppe A, 2 Patienten der Gruppe B) und Langsamkeit (2 Patienten der Gruppe B). Eine Patientin mußte wegen häufiger Absenzen eine Klasse wiederholen; erreichte dann aber, als die Absenzen seltener auftraten, einen befriedigenden Schulabschluß.

Auch bei 20 gesunden Schulkindern wurden Schwierigkeiten in Form von Konzentrationsschwäche (2 Kinder), Rechenstörungen (2 Kinder) und Legasthenie (1 Kind) beobachtet.

3. Beruf

6 Patienten der Gruppe A und 3 Patienten der Gruppe B sind bereits voll berufstätig oder befinden sich in einem Lehrverhältnis. Wenn zu Beginn der Berufstätigkeit Anfallsfreiheit bestand, entsprachen die Berufe den Wünschen und Vorstellungen der Kinder. In beiden Gruppen leidet je ein Patient noch unter Anfällen; es wird eine Tätigkeit als ungelernter Arbeiter ausgeübt. Hier ist eine Beeinflussung durch das Anfallsleiden gegeben (einmal reine Absenzen, einmal Absenzen kombiniert mit großen Anfällen).

Bei den Berufswünschen der noch in schulischer Ausbildung befindlichen anfallsfreien Kinder war kein Unterschied gegenüber den Vorstellungen gesunder Vergleichskinder zu erkennen. Stellte man

entsprechende Fragen aber an Kinder, die noch unter Anfällen litten, wurde häufig darauf hingewiesen, die Anfälle seien ein Hinderungsgrund für das Ergreifen des "Traumberufes", oder man stieß auf Desinteresse und Gleichgültigkeit.

4. Interessen und Hobbies

Auf die Frage nach besonderen Fähigkeiten und Begabungen wurde überwiegend auf handwerkliches Geschick (manuelle Fähigkeiten, wie Basteln, Handarbeiten) hingewiesen (12 Patienten der Gruppe A, darunter 3 Patienten, die noch unter Anfällen litten; 6 Patienten der Gruppe B, darunter 3 mit andauernden Anfällen). Je eine Patientin der Gruppe A wies auf künstlerische Begabung bzw. auf soziales Interesse und Engagement hin. Keine Angaben machten 4 Patienten der Gruppe A und 7 Patienten der Gruppe B (4 sind nicht anfallsfrei). Zum Vergleich wurden bei Schulkindern meist handwerkliches Geschick als besondere Fähigkeit (18 Kinder), in 2 Fällen soziales Engagement und Interesse angegeben.

Über ihre außerschulischen Beschäftigungen und Hobbies äußerten sich alle Patienten der Gruppe A und alle Kinder der Vergleichsgruppe, aber nur 6 Patienten der Gruppe B (alle anfallsfrei).

Die Angaben erstreckten sich in allen 3 Gruppen über Lesen, Musik, Basteln, Sport, Beschäftigung mit Tieren, Gruppenstunde, Treffen mit Gleichaltrigen, Briefmarkensammeln bis hin zum Fernsehen, das von gesunden Schulkindern häufiger als Freizeitbeschäftigung angegeben wurde.

In der Vergleichsgruppe gab nur ein Kind an, keinen Sport zu treiben, während 7 Patienten der Gruppe A (davon 2, die noch unter Anfällen leiden) und 6 Patienten der Gruppe B (4 Patienten haben andauernde Anfälle) die Frage verneinten und dies mit den Anfällen begründeten. Die einzelnen Sportarten waren in der Patientengruppe und bei gesunden Schulkindern in etwa gleich vertreten.

Auch anfallsfreie Patienten (5 der Gruppe A, 2 der Gruppe B) erklärten, wegen der Anfälle keinen Sport zu treiben. Das mag zum Teil durch Übervorsichtigkeit und Ängstlichkeit erklärt werden oder auf die Zeit zurückgehen, als sie noch unter Anfällen litten. Andererseits trieben manche Patienten trotz Absencen und großer Anfälle unter entsprechender Aufsicht ganz bewußt Sport.

5. Gemeinschaft mit Gleichaltrigen und Erwachsenen

Die erste Begegnung mit anderen Kindern außerhalb der Familie findet meist im Kindergarten statt. 18 Kinder der Gruppe A besuchten einen Kindergarten, 11 hatten zu dieser Zeit bereits Anfälle. Bei 3 waren diese sicher eine Beeinträchtigung: Ein Bub mußte wegen häufiger Absencen den Kindergarten verlassen, die beiden anderen Kinder wurden durch die Anfälle in eine Außenseiterposition gedrängt.

In Gruppe B waren 5 Patienten im Kindergarten; 4 hatten bereits Anfälle. Auch in dieser Gruppe ist ein Patient durch die Anfälle nachteilig beeinflußt worden. Im Vergleich zu Gruppe A besuchten

weniger Kinder den Kindergarten; bei 6 von 8 Patienten ist dies eindeutig durch die Anfälle (Absencen und Grand Mal) begründet. Kein Zusammenhang mit Anfällen besteht hingegen bei zwei Patientinnen der Gruppe A, die den Kindergarten nicht besuchten (Ductus Botalli apertus, der im Alter von 6 Jahren operativ verschlossen wurde; erstmals Absencen im Alter von 9 Jahren).

In der Vergleichsgruppe gesunder Schulkinder hatten 13 den Kindergarten besucht, ohne daß besondere Auffälligkeiten vorkamen. Bei den übrigen 7 Kindern verhinderten äußere Umstände den Kindergartenbesuch (zu große Entfernung, ungünstige Wegstrecke, viele Kinder in der näheren Umgebung).

Betrachtet man das soziale Verhalten der Patienten und der Vergleichsgruppe, nachdem durch Besuch der Schule, bei einigen auch im Beruf, Konfrontation mit Gleichaltrigen und Erwachsenen erfolgte, sind 5 verschiedene Verhaltensformen zu unterscheiden (Abb. 1).

- a) Introvertierte, Zurückhaltende: Sie sind lieber für sich allein, finden schlecht Anschluß an andere. In Gruppe A sind dies 5 Patienten (2 haben noch Anfälle), in Gruppe B 4 Patienten (einer leidet noch unter Anfällen); in der Vergleichsgruppe findet sich nur 1 Kind.
- b) Kontaktfreudige, Extrovertierte: Sie finden rasch Anschluß an andere, fühlen sich am wohlsten in

der Gemeinschaft mit anderen. Dies trifft zu für 11 Patienten der Gruppe A (2 haben noch Absencen), 4 Patienten der Gruppe B (Absencen und große Anfälle haben noch 2), für 15 Kinder der Vergleichsgruppe.

c) Einer Zwischengruppe sind Personen zuzuordnen, die mit anderen in beschränkterem Maße Kontakt haben; dieser entwickelt sich langsam, es geht eine bestimmte Zeit des Kennenlernens voraus, in der Zurückhaltung überwiegt. Diese Beschreibung trifft auf 3 Patienten der Gruppe A, auf 2 Patienten der Gruppe B (beide leiden noch unter Anfällen), und 4 Vergleichskinder zu.

d) Kontaktarme: Sie gehen nicht auf andere zu; Zuwendung und Ansprechen von anderen werden in geringem Maße angenommen. Dieses Verhalten gilt für 2 Patienten der Gruppe B (beide haben noch Anfälle).

e) Mangelnde Kontaktfähigkeit kam bei 2 Patienten vor, die schwer geistig behindert waren (1 Patient der Gruppe A mit Anfällen; ein anfallsfreier Patient der Gruppe B).

6. Einstellung zur Erkrankung, Reaktionen von Eltern und Patienten

Fast alle Patienten beider Gruppen wohnten bei ihren Eltern; nur eine Patientin, die noch unter Absencen litt, war inzwischen verheiratet, ein Patient aus der Gruppe mit kombinierten Anfällen

wohnte bei seinen Großeltern, ein anderer im Heim.

Die meisten Patienten wurden von Familienmitgliedern zur Nachuntersuchung begleitet; am häufigsten war die Mutter anwesend, gleich oft erschienen der Vater oder beide Eltern; in einigen Fällen waren die Geschwister dabei und beteiligten sich rege am Gespräch. 3 Patienten kamen allein (17, 22 und 23 Jahre alt, anfallsfrei).

Dem anfallskranken Kind wird innerhalb der Familie besondere Aufmerksamkeit geschenkt: Man betrachtet genauestens seine Entwicklung, versucht Fähigkeiten und Begabungen zu fördern. Hier gibt es kaum einen Unterschied zwischen Patienten, deren Anfälle oft schon seit längerer Zeit aufhörten und anderen, die noch unter Anfällen leiden; auch die Anfallsart spielt offenbar keine Rolle.

Aufmerksamkeit äußert sich in Form großer Besorgnis, die an Ängstlichkeit grenzt; Bedenken werden laut, ob nicht jederzeit Rezidive auftreten könnten, ob das Kind überhaupt belastbar sei. Nach längerdauernder Anfallsfreiheit richtet sich die Besorgnis auf andere Faktoren (z.B. körperliche und geistige Retardierung).

Andererseits äußert sich die Aufmerksamkeit der Eltern und der Familie, erkannte Schwierigkeiten zu begreifen und in einer für das Kind optimalen Form zu bewältigen - im Blick auf die realen, tatsächlichen Verhältnisse. Auffallend ist, daß diese Einstellung bei Eltern anzutreffen war, deren Kinder noch unter Anfällen litten und spürbar

durch sie beeinträchtigt waren, sowie bei Bestehen sonstiger faßbarer Störungen.

Eine andere Form der Aufmerksamkeit führt zu starken Forderungen, ja Überforderung des Kindes. In derartigen Fällen bestanden Absenzen oder große Anfälle nicht mehr; es wurde mehrmals betont, das Kind sei völlig gesund (über die Anfälle konnten meist keine genauen Angaben gemacht werden). Die Forderungen erstreckten sich primär auf schulische Leistungen, aber auch auf die Kontaktaufnahme zu Gleichaltrigen, auf Überwindung von Symptomen neurotischen Verhaltens, wie Enuresis oder Nägelbeißen.

Das beschriebene Verhalten der Eltern und ihre Einstellung wurde deutlich im Gespräch mit einem Vater in Anwesenheit seines Sohnes, der unter Absenzen und großen Anfällen gelitten hatte und seit dem Alter von 7 Jahren anfallsfrei war.

Die Frage nach den Anfällen, nach ihrer Charakteristik, wurde einsilbig und ungenau beantwortet, eigentlich für unwichtig erklärt. Im Vordergrund standen Konzentrationsschwierigkeiten, welche die Schulleistungen beeinflussten und vom Vater gewünschte Ergebnisse verhinderten. Auf den möglichen Zusammenhang von Anfällen und Schulschwierigkeiten wurde nicht mehr eingegangen; die Frage nach der Ursache wurde negiert, es interessierte allein die Überwindung der Schwierigkeiten.

Über genaue Benennung der Schulleistungen (Noten) konnten sich Vater und Sohn nicht einigen; einerseits wurde die Schwierigkeit aufgeführt, die für den Vater so lästige Konzentrationsschwäche, andererseits wurden deren Auswirkungen, die Noten, "überspielt". Unabhängig davon blieb jedoch die Forderung nach besseren Leistungen unachgiebig bestehen. Die Versuche zur Überwindung der Störung waren zahlreich, reichten von

Konzentrationsstraining, Ernährungsumstellung bis zur Bestrafung. Diese wurde dem Buben auch gegen sein Nägelbeißen angedroht. Der eigentlich Betroffene, der Junge, äußerte sich zu den Forderungen kaum; in das Gespräch griff er nur ein, um ungenaue Angaben des Vaters (z.B. Noten) zu korrigieren, auf recht beharrliche Weise. Die Frage nach seinen Interessen beantwortete er lebhaft; er gab an, am liebsten allein zu spielen und sich Geschichten auszudenken, die mit Soldaten, Schießen und Krieg zu tun hätten; besonders gerne inszeniere er Zweikämpfe.

Das Beispiel zeigt, wie sich übersteigerte, unangepaßte Forderungen auswirken: Das Kind hat wenig Chancen, aus eigener Kraft, seinen Fähigkeiten entsprechend zu lernen, Schwierigkeiten zu überwinden; ständige Demonstration seines Unvermögens führt zu Unsicherheit und Unzufriedenheit, welche sich in Aggressionen äußern.

Die Möglichkeit der Nachuntersuchung des Kindes einige Zeit nach feststehender Anfallsfreiheit bedeutete für viele Eltern entweder die Bestätigung ihrer Annahme, das Kind sei geheilt, sein jetziger Zustand als gesund zu bezeichnen, oder auch die Beantwortung der Frage, daß in Zukunft mit Sicherheit keine Rezidive auftreten würden.

Für einige Kinder (3 Patienten, die ursprünglich nur unter Absenzen litten, 2 Patienten mit kombinierten Anfällen) bedeutete die Befragung eine erste bewußte Konfrontation mit der Erkrankung. Die Anfälle hatten bei ihnen nur für kurze Zeit und im frühen Kindesalter bestanden. Für alle 5 Patienten waren sie nicht mehr nachvollziehbar und ohne Bedeutung für ihr jetziges Leben. Diese Einstellung

wurde auch bei anfallsfreien Patienten beider Gruppen angetroffen, die sich noch an ihre Anfälle erinnern konnten. Sie hielten sich für gesund, die Nachuntersuchung erschien ihnen überflüssig.

2 Patienten (andauernde Absencen, zusätzlich große Anfälle) versuchten die Anfälle zu bagatellisieren. Klare Hinweise durch Beobachtung und EEG-Befund nahmen sie nicht ernst; Sorge und Bemühungen um ihre Beschwerden waren für sie unverständlich; man gewann den Eindruck, sie wollten nicht an die Existenz der Anfälle glauben und dadurch deren Sistieren erzwingen.

Ein Problem ist in diesem Zusammenhang die Motivation zur regelmäßigen Medikamenteneinnahme: Gerade Patienten, die Anfälle negieren und entsprechende Fragen abwehren, sind, besonders nach kurzer Anfallsfreiheit, keineswegs bereit, die Therapie fortzusetzen, sind den Erklärungen über die Rezidivgefahr bei zu frühem Absetzen der Antikonvulsiva nicht zugänglich. So wurde ein Patient beobachtet, der sich auch deswegen weigerte die Therapie einzuhalten, weil er sich gegenüber seiner Umgebung, der Familie und den Arbeitskollegen diskriminiert fühlte, wenn er ständig Tabletten einnehmen mußte.

Andere Patienten, besonders wenn Anfälle noch andauern oder erst für kurze Zeit sistieren, sind sich der Krankheit ständig bewußt. Dies äußert sich durch aufmerksames Beobachten, genaues Registrieren von Abweichungen im Befinden, auch in übertriebener Aufmerksamkeit und Überängstlichkeit. Die

Frage nach der Ursache wird gestellt, der Wille zur Bewältigung ist groß. Der Anteil derer, die mit Sorgfalt und Verantwortungsbewußtsein die Therapie einhalten, ist größer als die Gruppe, welche versucht, die Tatsache der Anfälle zu verdrängen und zu negieren.

D. Diskussion

Anfallsfreiheit wurde bei 77,8% der Patienten mit alleinigen Absencen gefunden, bei 11,1% dauerten diese an, bei 11,1% kamen zusätzlich Grand Mal Anfälle (kombiniert oder isoliert) hinzu.

Betrachtet man Anfallsfreiheit als Hauptkriterium für die Prognose, stimmen die Autoren ähnlicher Untersuchungen darin überein, daß am häufigsten bei reinen Absencen Heilung vorkommt: Koenigsbeck (1964) fand bei 62% ihrer Patienten Anfallsfreiheit, Dalby (1969) bei 79,2%, Barnhardt et al. (1969) bei 87%, Groh (1975) bei 74%, Sato et al. (1976) bei 78,3%; dem entspricht das Ergebnis der vorliegenden Untersuchung mit 77,8%.

Bestand schon zu Beginn des Absencen-Anfallsleidens eine Kombination mit großen Anfällen (nach Doose (1975) im Vorschulalter als früh-infantile Grand Mal-Petit Mal-Epilepsie, in der Präpubertät oder Pubertät als juvenile Absence-Grand Mal-Epilepsie) kommt Anfallsfreiheit wesentlich seltener vor: Dalby (1969) berichtet von 32,8%, Barnhardt et al. (1969) von 17%, Sato et al. (1976) von 31,8%. Mit 54,5% ist das Ergebnis der vorliegenden Untersuchung günstiger; dies mag im Anfallsverlauf begründet sein: In keinem Fall war eindeutige Periodizität großer Anfälle zu beobachten, diese traten sporadisch auf, die Absencen überwogen in ihrer Prägnanz.

Das zeitliche Intervall zwischen Absencen und später auftretenden großen Anfällen betrug durchschnittlich 4,3 (zwischen 1/2 und 10) Jahre; Doose (1965) berichtet von wenigen Monaten bis zu 14 Jahren. Der Ausbruch des sekundären Grand Mal wird überwiegend

in die Zeit der Vorpubertät und Pubertät gelegt: Das Durchschnittsalter lag bei Janz (1969) um 12,7 Jahre, bei Hertoft (1963) um 8,3 Jahre, bei Kuhlo (1965) um 15 Jahre. Die Untersuchungen von Doose (1976) zeigen, daß bei 75% der Patienten mit sekundärem Grand Mal die Anfälle bis zum 13. Geburtstag aufgetreten waren. In der vorliegenden Untersuchung wurde ein Durchschnittsalter von 12 (7 bis 17) Jahren beobachtet.

Zusätzlich zu Absencen auftretende große Anfälle werden bei 33% (Pache 1950, Paal 1957) bis 39,6% (Doose 1976) der Patienten beobachtet; wir fanden 22,2%. Anfallsfreiheit war bei Patienten mit primären Absencen und sekundärem Grand Mal nach Groh (1975) in 50%, nach unseren Beobachtungen in 37,5% festzustellen.

Wenn Anfallsfreiheit als positives Kriterium der Prognose gewertet wird, haben Patienten mit isolierten Absencen günstigere Aussichten als jene, die zusätzlich Grand Mal-Anfälle bekommen. Dabei konnten nach der vorliegenden Untersuchung im Gegensatz zur Literatur günstigere Ergebnisse beobachtet werden. Der Faktor Pubertät dürfte dabei eine Rolle spielen.

Das Durchschnittsalter bei Ausbruch kombinierter Anfälle betrug 6,4 Jahre; Anfallsfreiheit trat bereits vor der Pubertät, nach durchschnittlichem Krankheitsverlauf von 4,2 Jahren ein. Sekundäre Grand Mal Anfälle beginnen demgegenüber hauptsächlich während der Pubertät. Hormonelle Faktoren sind bedeutsam, was Gibbs (1950) durch EEG-Veränderungen zur Zeit der Menstruation oder Schwangerschaft dokumentieren konnte (auch 5 unserer Patientinnen hatten Anfälle entweder nur oder gehäuft zur Zeit der Menstruation). Dalby (1969), Kuhlo (1965)

und Paal (1957) sahen Veränderungen des Anfallscharakters während der Pubertät; Holowach (1972) stellte eine ungünstigere Prognose, wenn die Anfälle in der Pubertät begannen. Demnach würde nicht das Vorkommen großer Anfälle allein, sondern der Zeitpunkt ihres Auftretens bedeutsam sein: Fällt er nicht in die Zeit der Vorpubertät und Pubertät, ist die Prognose günstiger. Doose (1962) fordert, die medikamentöse Behandlung der Anfälle unmittelbar vor oder während der Pubertät nicht abzusetzen.

Nach unseren Beobachtungen wurden Patienten mit Absencen durchschnittlich noch 2,8 Jahre nach Anfallsfreiheit medikamentös behandelt, die Dosis dann langsam reduziert. Patienten mit kombinierten Anfällen erhielten bis durchschnittlich 4,3 Jahre nach Anfallsfreiheit Antikonvulsiva. Bei noch behandelten, anfallsfreien Patienten betrug zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung ausnahmslos die Anfallsfreiheit weniger als 2,8 und 4,3 Jahre. Das Durchschnittsalter lag bei endgültigem Absetzen der Therapie bei 11,4 und 12,5 Jahren. In keinem Fall wurden später Rezidive beobachtet.

Diese Ergebnisse würden eher die Behauptung Hertofts (1963) bestätigen, der eine Besserung oder Heilung der Anfälle weniger im Zusammenhang mit der Pubertät als mit rechtzeitig und wirksam einsetzender Therapie sieht. Ein langsames, stufenweises Reduzieren der Medikamente nach längerer Anfallsfreiheit ist besonders wichtig.

Die in der Literatur für Absencen des Schulalters übereinstimmend angegebene Mädchenwendigkeit wird durch die vorliegende Untersuchung bestätigt. Treten im Verlauf große Anfälle hinzu oder besteht von Beginn an eine

Kombination mit großen Anfällen, überwiegt der Anteil männlicher Patienten. Dies stimmt mit Feststellungen Paals (1957) und Kuhlos (1965) überein.

Bei Ausbruch der Absencen waren die Patienten zwischen 2 und 13 Jahre alt (durchschnittlich 6,4 Jahre). Nach durchschnittlich 4,2 Jahren, im Alter von 8,6 Jahren hörten die Anfälle auf. Auch dies steht im Einklang mit anderen Autoren (Sato, Hertoft, Koenigsbeck), nur Alter bei Anfallsfreiheit (8,6 Jahre) und durchschnittliche Anfallsdauer (4,2 Jahre) sind geringer; in anderen Untersuchungen wurde 6,2 Jahre (Kuhlo) bzw. 6,6 Jahre (Currier) durchschnittliche Anfallsdauer gefunden. Pache spricht von der "pyknoleptischen Phase", die eine "... Zeit darstellt, in welcher es sich entscheidet, ob der Reifungsprozeß der bioelektrischen Hirnrindenaktivität oder die epileptische Ganglienzellschädigung die Oberhand behält." Bei Patienten mit reinen Absencen beträgt sie nach seinen Angaben 4,4 Jahre, bei Kombination mit Grand Mal 5,7 Jahre; in der vorliegenden Untersuchung wurde 4,2 bzw. 4,3 Jahre festgestellt.

Das Durchschnittsalter bei Auftreten kombinierter Anfälle betrug bei unseren Patienten 3,8 Jahre, die Anfallsdauer 4,5 Jahre. Diese unterscheidet sich nicht nennenswert von anfallsfreien Patienten mit alleinigen Absencen - ein Hinweis auf die günstigere Prognose bei Patienten, die zusätzlich große Anfälle in der Zeit vor der Pubertät (hier im Durchschnittsalter von 3,8 Jahren) bekommen.

Reine Absencen (ohne zusätzliche motorische Begleiterscheinungen und Automatismen) traten bei 23,6%

unserer Patienten mit Absencen, bei 18,1% mit kombinierten Anfällen auf. Am häufigsten waren motorische Begleiterscheinungen. Automatismen kamen bei Patienten mit alleinigen Absencen häufiger vor. Wunderlich et al. (1973) weisen auf differentialdiagnostische Schwierigkeiten gegenüber psychomotorischen Anfällen hin; nach Reuter (1969) ist die Abgrenzung mit einiger Sicherheit nur durch das EEG möglich.

Bei den meisten Patienten änderten sich die Absencen im Verlauf der Erkrankung nicht. Abweichender Anfallscharakter gegenüber der Erstuntersuchung betraf die Häufigkeit (meist geringer), die Dauer (Anfälle kürzer), in einigen Fällen auch das Symptomenbild (reine Absencen statt Absencen mit zusätzlich motorischen Erscheinungen). Einmal traten die Absencen in der Folgezeit häufiger auf als zu Beginn.

Als auslösende Faktoren wurden Schreck- und Angsterlebnisse, besondere körperliche Anstrengung, Lichteinwirkung (Wechsel zwischen Dunkel und Hell) und besondere geistige Konzentration, aber auch fehlende geistige Anstrengung angegeben. Nach eingehender Befragung sahen in der Gruppe mit Absencen 22,2% keinen Zusammenhang mit irgendwelchen Situationen, bei Patienten mit kombinierten Anfällen waren es 63,6%. Dies ist wohl darauf zurückzuführen, daß die Aufmerksamkeit weitgehend auf große Anfälle gelenkt war.

Eine Patientin berichtete, Absencen wären bei ihr dann aufgetreten, wenn sie geistig untätig gewesen sei; sie hätte dann solche Situationen bewußt gemieden und damit auch die Häufigkeit der Absencen stark vermindern können.

Als Elfjährige hatte sie Veränderungen bewußt wahrgenommen und versucht, sie zu verarbeiten; sie war

unglücklich, weil sie sich durch häufige Absenzen von anderen Kindern unterschied, war beunruhigt über die Amnesie während des Anfalls und wollte aus eigener Kraft den von ihr als Anomalität empfundenen Vorgang überwinden.

Das Elektroencephalogramm erlaubt eine präzisere und objektivere Dokumentation der Anfälle. Es ist aber bei klinischer Anfallsfreiheit nicht immer eine sichere Korrelation zu beobachten. Patienten mit Absenzen hatten in 32% der Fälle ein normales EEG zum Zeitpunkt der klinisch festgestellten Anfallsfreiheit; bei kombinierten Anfällen wurde in keinem Fall normale Hirnaktivität beobachtet. Diese Ergebnisse entsprechen den Angaben Dalbys (1969) und Paals (1957), die Krampfpotentiale noch 17 Jahre nach klinischem Ausbleiben der Anfälle registrieren konnten. Wiederholte EEG-Untersuchungen sollten deshalb vor allem dem frühen Erkennen eines Rezidivs dienen.

Für die Prognose sind Auswirkungen der Absenzen auf die körperliche und geistige Entwicklung bedeutsam, damit verknüpft auch die Frage nach einer Beeinflussung der sozialen Stellung in Schule, Beruf und Familie. Während zur Charakterisierung der Anfallsform meist eindeutige Daten vorliegen und Zusammenhänge klar zu erkennen sind, wird die Beurteilung der körperlichen und geistigen Entwicklung durch zahlreiche Variable erschwert. So wurde beispielsweise festgestellt, die geistige Retardierung eines Patienten, der unter Absenzen leidet, sei Folge der Absenzen; nach der Anamnese war aber eine Encephalitis oder Meningitis aufgetreten. Ist nun die Retardierung Folge der Absenzen oder eines frühkindlichen Hirnschadens? Möglicherweise sind sowohl Absenzen als auch Retardierung auf die entzündliche Erkrankung des ZNS zurückzuführen.

Eine deutliche Beeinträchtigung der körperlichen Entwicklung wurde zur Zeit der Nachuntersuchung nur selten festgestellt: Bei Patienten mit Absencen waren es 2 von 20, in der Gruppe mit Absencen und großen Anfällen 3 von 13 Patienten; bis auf einen litten alle noch unter Anfällen. Häufig kamen Sprachstörungen vor; allerdings handelte es sich oft um nur leichte Formen, wobei Nervosität und unbekannte Situation der Nachuntersuchung eine Rolle spielten.

Der geistige Entwicklungsstand war bei 2 von 20 Patienten mit Absencen, bei 6 von 13 Patienten mit kombinierten Anfällen retardiert. Die intellektuelle Leistungsfähigkeit von Anfallskindern ist abhängig vom Zeitpunkt der zerebralen Schädigung und vom Alter bei Anfallsbeginn (nach Freudenberg (1968): "je später die Epilepsie beginnt, desto größer ist die Wahrscheinlichkeit für eine ungestörte, normale geistige Entwicklung"). Nach der vorliegenden Untersuchung ist auch die Anfallsart bedeutsam: Reine Absencen sind prognostisch günstiger als die Kombination mit großen Anfällen.

Bei einem Patienten traten nach Ausbruch der Absencen hyperkinetische Symptome und Verhaltensstörungen auf. Matthes (1961) fand Wesens- und Verhaltensänderung bei epileptischen Kindern als erethisch-hyperkinetisches Syndrom im Kleinkindesalter bis in die Zeit des frühen Schulalters (was unserem Patienten entsprechen würde) und als enechetische Charaktereigentümlichkeiten; diese nehmen gegen die Pubertät hin zu. Nach seinen Angaben ist eine spezifisch epileptische Wesensänderung im Kindesalter nicht zu sehen. Auch Donalies (1973) stellte fest, daß "... der Begriff der epileptischen Wesens-

änderung mit großer Kritik zu betrachten und im Grunde für die Kinderpsychiatrie entbehrlich ist. Auf jeden Fall sind in Rechnung zu stellen: Medikamentenwirkung, Milieueinflüsse, reaktive Verhaltensstörungen des Kindes."

Auch wir fanden Auswirkungen der Medikation: 2 Patienten mit Absencen und großen Anfällen, seit 14 bzw. 12 Jahren unter antikonvulsiver Therapie, zeigten verlangsamte Reaktionen und Handlungen, sowie andere Veränderungen ihres Verhaltens.

Aus dem Erfahrungsbericht einer Anfallsberatungsstelle in der DDR (1969) geht hervor, daß 93,5% schulpflichtiger Kinder mit kleinen Anfällen eine Normalschule besuchten; 6,5% gingen zur Sonderschule. Von unseren Patienten waren 85% mit Absencen in der Hauptschule oder in weiterführenden Schulen (bis zur Hochschule), 10% in Sonderschulen. Werden auch Patienten mit zusätzlichen großen Anfällen berücksichtigt, so handelt es sich um 53,8% Haupt-Realschüler oder Gymnasiasten, 46,2% Sonderschüler. Die Schulleistungen waren gut bis durchschnittlich; Schulschwierigkeiten wurden nicht häufiger gefunden als bei gesunden Schulkindern. Das Verhalten der Patienten in der Schule und ihre Arbeitsweise waren geprägt von Ehrgeiz, vom Bestreben mögliche Schwächen aufzuspüren, von der Bereitschaft mit entsprechendem Einsatz zu arbeiten. In diesem Zusammenhang soll auf die Bedeutung einer Unterstützung durch Lehrer hingewiesen werden.

Auswirkungen von Absencen oder kombinierten Anfällen auf die Berufswahl wurden deutlich: Für anfallsfreie Patienten war die Erkrankung in keinem Fall hinder-

lich; Patienten aber, deren Anfälle fort dauerten, ob allein Absencen oder kombinierte Anfälle, waren entweder ungelernte Arbeiter, hatten eine Arbeit aufgenommen, die ihnen trotz der Anfälle zugeteilt wurde oder hatten keine Vorstellung darüber, was sie einmal werden wollten. Auch Groh (1975) fand für berufliche Eingliederungsschwierigkeiten eine signifikante Differenz zwischen der Gruppe Anfallsfreier und Rückfälliger. In der Berufsfrage oder für die berufliche Situation spielt Anfallsfreiheit die entscheidende Rolle: So kann ein Student die Fachhochschule trotz Absencen absolvieren; unter Patienten mit noch bestehenden Anfällen ist aber keiner, der einen Beruf mit spezifischer Ausbildung erlernt hätte oder dies beabsichtigte.

Anfallskranken muß die berufliche Eingliederung erleichtert, oft auch überhaupt erst ermöglicht werden. Voraussetzung ist (Scholz 1977) eine enge Zusammenarbeit zwischen Arzt und Berufsberatung; Anfallscharakter, soziologische und biographische Daten sind zu berücksichtigen; am Arbeitsplatz sollte Klarheit über die Erkrankung bestehen.

Hinsichtlich der Hobbies und Interessen von Anfallskindern war ein Vergleich mit gesunden Schulkindern interessant. Auch Patienten mit fort dauernden Absencen machten genaue Angaben über Freizeitbeschäftigungen, die sie mit Interesse und Engagement ausführten. Demgegenüber konnten sich mehr als die Hälfte der Patienten mit kombinierten Anfällen (darunter auch anfallsfreie) zu dieser Frage nicht äußern; Schwerfälligkeit, Desinteresse bis Gleichgültigkeit äußeren Einflüssen gegenüber waren zu erkennen. Dabei sind allerdings der geistige Entwicklungszustand sowie mögliche Medikamentenwirkung zu berücksichtigen.

Im sozialen Verhalten glichen Kinder mit Absenzen gesunden Schulkindern weit mehr als Patienten mit kombinierten Anfällen: Sie waren meist extrovertiert und kontaktfreudig, während bei Kombination von Absenzen und großen Anfällen häufiger introvertiertes, kontaktarmes Verhalten vorkam. Dabei handelt es sich allerdings nur um eine grobe Orientierung, die sich aus Beobachtungen während der Nachuntersuchung, bei der Schulvisitation und nach dem Bericht der Eltern ergab.

Die Einstellung von Eltern und Familie war durch besondere Aufmerksamkeit gekennzeichnet. Während der Nachuntersuchung trat oft die gesamte Familie als geschlossene Gruppe auf. Verschiedene Formen der Zuwendung wurden deutlich. Überbehütung war rational im Verhältnis zur Erkrankung nicht begründbar (Overprotection: Lindsay 1972; Miribel 1964; Schulte 1967). Nach Strotzka (1954) hat "... dieses Verhalten nicht nur die rationalen Wurzeln der Sicherung des Kindes vor den Anfallfolgen, sondern ist vielmehr als Überkompensation unbewußter Schuldgefühle und starker Aggressionen gegenüber denselben aufzufassen."

Groh (1975) fand ein deutliches Überwiegen sozialer Schwierigkeiten bei ehemals überbehüteten Kindern. Deshalb sollte bei der therapeutischen Führung des Anfallskindes auch die Familie einbezogen werden, um dem Kind die Chance einer normalen, sozialen Eingliederung zu gewährleisten. Gött (1966) sieht in diesem Zusammenhang sogar eine vorübergehende Trennung von der Mutter als günstig an.

Zuwendung konnte sich aber auch an realen Verhältnissen und Vorgängen orientieren: Das Kind wurde mit seinen Schwächen und Schwierigkeiten als eigenständige Person akzeptiert; die Familie war um Hilfe bemüht. Dabei konnte Überforderung als Reaktion auf das Anfallsgeschehen gefährlich werden. Die Erkrankung wird dann nach außen hin negiert, Störungen und Schwierigkeiten im Zusammenhang mit dem Anfallsleiden werden massiv bekämpft. In Forderungen der Eltern kommt die Ohnmacht gegenüber der Erkrankung des Kindes zum Ausdruck (Remschmidt 1972; Hauck 1968). In Umfragen wurde deutlich, daß es noch viele unklare, ja abstruse Vorstellungen von der Epilepsie gibt (Hauck), daß die an Epilepsie Erkrankten als Außenseiter gelten. Dies gilt auch für Kinder: Ihre Eltern werden verunsichert, was sich auf das Kind auswirkt. Darin mag auch die Neigung begründet sein, Anfälle zu bagatellisieren oder ganz zu negieren.

Andererseits fällt gerade (Schulte 1967) die "kleine Resonanz auf, die das Anfallsgeschehen bei dem Betroffenen selber findet", und die "... eine eigentümliche Diskrepanz zu dem Alarm, in den die Epilepsie eines Einzelnen die Umwelt versetzt", bedeutet. Unter unseren Patienten war mangelnde Krankheitseinsicht auch dann festzustellen, wenn noch Anfälle auftraten; Kinder, deren Anfälle zurücklagen, zeigten aber besonderes Unverständnis gegenüber unseren Bemühungen und Untersuchungen.

Für Patienten, die noch unter Anfällen leiden, stellt das Anfallsgeschehen eine ständige Konfrontation dar; Bewäl-

tigungsversuche reichen von realistischer Einschätzung und "Leben mit den Anfällen" bis zu übertriebener Ängstlichkeit. Dabei spielen Einflüsse der Erziehung eine wichtige Rolle.

Nur eine Familie, in der sich das Kind akzeptiert fühlt, in der es Harmonie und Zuneigung spürt, kann ihm den nötigen Halt geben, Störfaktoren, wie sie das Anfallsleiden mit sich bringt, zu ertragen.

E. Zusammenfassung

1. In einer katamnestischen Studie wurden 36 Patienten mit ursprünglich nur Absencen und 22 Patienten mit kombinierten Anfällen (Absencen und Grand Mal) erfaßt. Eine klinische Nachuntersuchung konnte bei 20 Patienten mit Absencen und 13 Patienten mit kombinierten Anfällen durchgeführt werden. Zum Vergleich des Verhaltens dienten 20 Schulkinder.
2. Anfallsbild und -verlauf charakterisieren Durchschnittsalter bei Ausbruch der Anfälle, Geschlechtsverteilung, Anfallsablauf, Auslösung, Änderung des Anfallscharakters, EEG-Befund.
3. Von Kindern mit Absencen waren 77,8% anfallsfrei; Absencen dauerten bei 11,1% der Patienten an; zusätzlich oder isoliert war Grand Mal in 11,1% aufgetreten.
4. Bei kombinierten Anfällen (Absencen-Grand Mal) wurde Anfallsfreiheit in 54,5% beobachtet.
5. Absencen allein waren prognostisch günstiger als durch Grand Mal komplizierte Anfälle. Die Prognose war allerdings besser, wenn das Auftreten der großen Anfälle nicht in die Zeit der Vorpubertät und Pubertät fiel.
6. Nach mehrjähriger Anfallsfreiheit müssen die Antikonvulsiva langsam, stufenweise reduziert werden; EEG-Kontrollen sind erforderlich.

7. Patienten mit Absencen hatten in 32% ein normales EEG zum Zeitpunkt klinischer Anfallsfreiheit; bei Patienten mit kombinierten Anfällen war das EEG in keinem Fall normal.
8. Die körperliche und geistige Entwicklung wurde durch die Absencen selten beeinträchtigt; Störungen traten häufiger auf, wenn zu den Absencen große Anfälle hinzutraten.
9. Die meisten Patienten mit Absencen konnten eine Normalschule besuchen. Schulleistungen bzw. Schul-schwierigkeiten unterschieden sich nicht von denen gesunder Schulkinder.
10. Die berufliche Situation wurde von der Anfallsfrei-heit bestimmt: Nur anfallsfreie Patienten konnten einen qualifizierten, ihren Wünschen entsprechenden Beruf ergreifen.
11. Fertigkeiten, Interessen und Hobbies der Kinder mit Absencen entsprachen denjenigen normaler Schul-kinder; wenn Absencen mit großen Anfällen kombi-niert waren, hatte dies jedoch deutliche Auswir-kungen.
12. Kinder mit Absencen sind als extrovertiert und kontaktfreudig zu bezeichnen; Kinder mit Absencen und großen Anfällen stellen sich demgegenüber eher als introvertiert bis kontaktarm dar.

13. Die Einstellung von Eltern anfallskranker Kinder war gekennzeichnet durch Überbehütung, Orientierung an der realen Situation oder Überforderung.
14. Die Einstellung des anfallskranken Kindes selbst äusserte sich in Bagatellisieren oder Negieren der Anfälle, mangelnder Krankheitseinsicht oder "Leben mit den Anfällen", aber auch in übertriebener Ängstlichkeit.

Tabelle 1 : Prognose von Absenzen nach Angaben verschiedener Autoren

	anfallsfrei	weiterbestehende Absenzen	zusätzlich Grand Mal Anfälle
Pache (1951)	1/3	1/3	1/3
Janz (1955)	16 %	31 %	53 %
Paal (1957)	36 %	32 %	32 %
Hess (1958)	22 %	8 %	70 %
Hertoft (1963)	48 %	30 %	22 %
Kuhlo (1965)	1/3	1/3	1/3
Sato (1976)	78,3 %	13 %	8,7%

Tabelle 2 : Anfallssymptome

	Patienten mit ursprünglich nur Absencen		Patienten mit Absencen und Grand Mal Anfällen	
	Mädchen	Knaben	Mädchen	Knaben
„reine Absencen“	3	6	1	3
zusätzlich motorische Erscheinungen	10	10	7	10
zusätzlich Automatismen	6	2	2	3
zusätzlich vegetative Symptome	9	2	1	2
fragliche Verbindungen zu anderen Anfallsformen	2	1	-	-
Prodromi	3	6	-	1
<u>Verhalten nach dem Anfall</u>				
sofort wieder ansprechbar und reaktionsfähig	13	10	4	8
verlangsamt	3	1	2	5
Schlaf	1	2	1	-
Kopfschmerz, Schwindel	2	4	-	1

Tabelle 3: Verlauf der Absencen

	Patienten mit ursprünglich nur Absencen (Gruppe A=36 Pat.)		Patienten mit Absencen und Grand Mal Anfällen (Gruppe B=22 Pat.)	
	Mädchen	Knaben	Mädchen	Knaben
Anfallsfrei	16 (= 77,8%)	12	4 (= 54,5%)	8
durchschnittliche Dauer des Krank- heitsverlaufes (Jahre)	4,8	3,7	6,0	3,0
<u>fortdauernd Anfälle</u>				
Absencen	-	4	11	2
zusätzlich Grand Mal	1	1	3	3
nur Grand Mal	1	1	1	-

Tabelle 4a: Elektroencephalographische Befunde

Patienten der Gruppe A = Patienten mit ursprünglich nur Absencen

EEG - Befund (Punkt 1 - 8)	Anfallsfreie Patienten			Nicht anfallsfreie Patienten		
	1. EEG	2. EEG	3. EEG	1. EEG	EEG der Nachunt.	zuletzt geschr. EEG
P ₁ - kein path. Befund; altersgemäße Grundaktivität	8	5 unverändert 1 --P ₆ 1 --P ₇ 1 --keine Ang.	2 unverändert 3 keine Ang. --P ₃ keine Ang.	/	/	
P ₂ - generalisiert 3/sec Spikes and Waves	10	2 --P ₁ 5 unverändert 3 --P ₇	keine Ang. 2 --P ₁ 2 --P ₃ 1 --P ₇ 1 --unverändert 2 keine Ang.	7	1 unverändert 1 --P ₄ unter HV 1 --P ₇ 1 --P ₈ 3 keine Ang.	--P ₂
P ₃ - vereinzelt hypersynchrone Potentiale (Sharp Waves, S/W - Abläufe)	2	1 --P ₁ 1 --keine Ang.	keine Ang.	/	/	
P ₄ - andere general. hypersynchrone Potentiale (Poly-S/W-Komplexe irreguläre S/W-Abl.)	2	1 --P ₂ 1 --P ₆	--P ₆ --P ₄	/	/	
P ₅ - fokale hyper- synchrone Aktivität	/	/	/	1	keine Ang.	--P ₂
P ₆ - Allgemeinveränd. (Verlangsamung, Dysrhythmie)	/	/	/	/	/	
P ₇ - keine eindeutigen hypersynchronen Potent.; kein sicher path. Befund - (Grenzbefund)	6	1 --P ₁ 1 --P ₂ 1 --P ₆ 3 unverändert	keine Ang. --P ₁ --P ₁ 1--P ₆ unter HV 2 --keine Ang.	/	/	
P ₈ - Beta - Überlagerung, medikamentös bedingt	/	/	/	/	/	

Tabelle 4b: Elektroencephalographische Befunde

Patienten der Gruppe B = Patienten mit kombinierten Anfällen

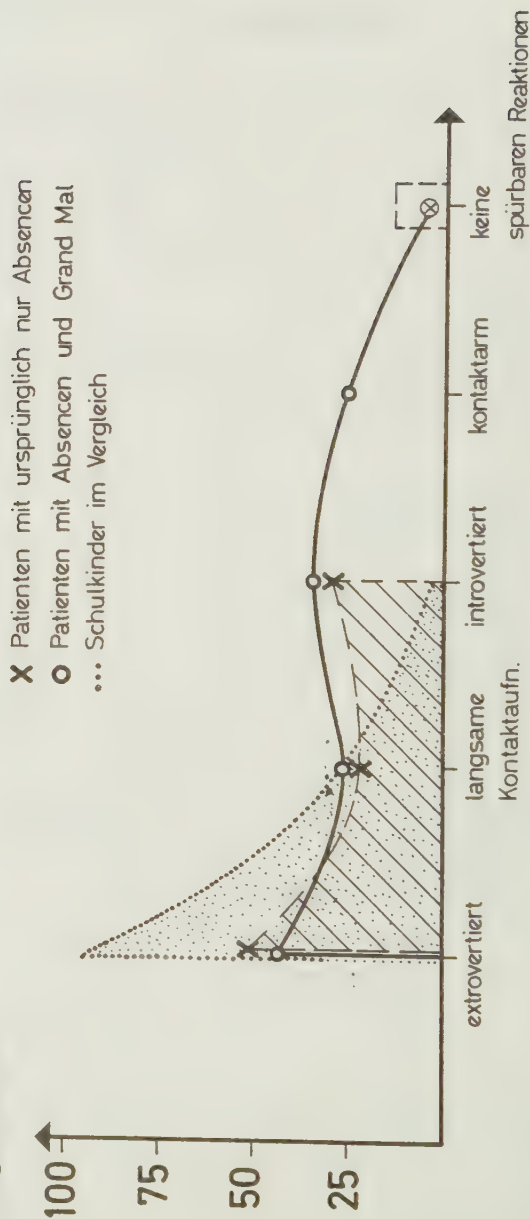
EEG - Befund (Punkt 1 - 8)	Anfallsfreie Patienten			Nicht anfallsfreie Patienten		
	1. EEG	2. EEG	3. EEG	1. EEG	EEG der Nachunt.	zuletzt geschr. EEG
P ₁ - kein path. Befund; altersgemäße Grundaktivität	/	/	/	/	/	
P ₂ - generalisiert 3/sec Spikes and Waves	/	/	/	/	/	
P ₃ - vereinzelt hypersynchrone Potentiale (Sharp Waves, S/W - Abläufe)	1	--P ₇	--P ₈	1	--P ₄	
P ₄ - andere general. hypersynchrone Potentiale (Poly-S/W-Komplexe, irreguläre S/W-Abl.)	6	1 unver. 1 --P ₃ 1 --P ₆ 2 --P ₇ 1 keine Ang.	keine Ang. keine Ang. --P ₁ 1 --P ₇ 1 keine Ang. --keine Ang.	7	1 unver. 1 --P ₆ 2 --P ₇ 3 keine Ang.	1 --P ₆ 2 keine Ang.
P ₅ - fokale hypersynchrone Aktivität	4	1 --P ₂ 2 --P ₃ 1 --P ₆	--P ₇ 1 --P ₈ 1 keine Ang. keine Ang.	1	--P ₆	
P ₆ - Allgemeinveränderung (Verlangsamung, Dysrhythmie)	/	/	/	/	/	
P ₇ - keine eindeutigen hypersynchronen Potentiale; kein sicher path. Befund - (Grenzbefund)	1	unver.	--P ₆	1	keine Ang.	
P ₈ - Beta-Überlagerung, / medikamentös bedingt		/	/	/	/	

Tabelle 5: Schul- und Berufsausbildung von Patienten mit Absencen und kombinierten Anfällen (Absencen-Grand Mal)

Patienten mit ursprünglich nur Absencen (Gruppe A = 20 Pat.)		Patienten mit Absencen und Grand Mal Anfällen (Gruppe B = 13 Pat.)
Hauptschule	3	2
Realschule	2	1
Gymnasium	2	1
Studium	3	-
Sonderschule für Lernbehinderte	2	2
Sonderschule für geistig Behinderte	-	4
kein Schulbesuch möglich	1	-
Lehre	4	2
qualifizierter Beruf (mit abgeschl. Lehre)	2	-
Tätigkeit als ungelernter Arbeiter	1	1

Soziales Verhalten von Kindern mit Absenzen und Absenzen kombiniert mit großen Anfällen im Vergleich zu gesunden Schulkindern

prozentualer Anteil
der Patienten und
der Vergleichskinder



Literatur

Barnhardt, D.A., Newsom, T.D., Crawley, I.K., Zion, T.E.:
Long-term prognosis of petit mal epilepsy.

Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. 27 (1969) 549 - 550.

Currier, R.D., Kooi, K.A., Saidman, L.J.:

Prognosis of "pure petit mal" - A follow-up study.

Neurology 13 (1963) 959 - 967.

Dalby, M.A.:

Epilepsy and 3 per second spike and wave rhythms, A clinical,
electroencephalographic and prognostic analysis of 346 patients.

Acta Neurol.Scand. Suppl. 40:45 (1969) 1 - 180.

Donalies, C.:

Zur sogenannten epileptischen Wesensänderung bei Kindern.

Pädiat. Grenzgeb. 12 (1973) 157 - 163.

Doose, H., Scheffner, D.:

Zur Therapie und Prognose der Absencen.

Med.Welt 34 (1962) 1763 - 1767.

Doose, H., Völzke, E., Scheffner, D.:

Verlaufsformen kindlicher Epilepsien mit Spike Wave Absencen.

Arch.Psychiat.Nervenkr. 207 (1965) 394 - 413.

Doose, H.:

Zerebrale Anfälle im Kindesalter.

Desitin, Hamburg 1975.

Doose, H., Schwartz, I.:

Pyknoleptisches Petit Mal und sekundäres Grand Mal.

Nervenarzt 47 (1976) 333 - 337.

Dumermuth, G.:

Elektroencephalographie im Kindesalter.

Thieme, Stuttgart 1965.

Erfahrungsbericht einer Anfallsberatungsstelle:

Die Rehabilitation epileptischer Kinder und Jugendlicher.

Ärztl. Fortb. 63 (1969) 565 - 569.

Freudenberg, D.:

Leistungs- und Verhaltensstörungen bei kindlichen Epilepsien.

S.Karger, Basel-New York 1968.

Friedmann, M.:

Über die nicht-epileptischen Absencen oder kurzen narkoleptischen Anfälle.

Dtsch. Z. Nervenheilk. 30 (1906) 462 - 492.

Fürstner, C.:

Zur Pathogenese gewisser Krampfanfälle (hysterische Anfälle bei Kindern, Spätepilepsie).

Arch. Psychiat. Neurol. 28 (1896) 494 - 509.

Gibbs, F.A., Gibbs, E.L.:

Atlas of Electroencephalography, Vol.I: Methodology and Controls.

Wesley Press Inc., Addison 1950.

Gibbs, F.A., Gibbs, E.L.:

Atlas of Electroencephalography, Vol.II: Epilepsy.

Wesley Press Inc., Addison 1950.

Groh, Ch.:

Zur Frage der Heilbarkeit kindlicher Epilepsien.

Wien. Klin. Wschr. 87, Suppl. 40 (1975) 1 - 23.

Gött, H.:

Das epileptische Kind in der außerhäuslichen Situation.

Hilfe für das behinderte Kind, Stuttgart (1966) 129 - 134.

Hauck, G.:

Die Einstellung der Bevölkerung zur Epilepsie in USA und Deutschland.
Nervenarzt 39 (1968) 181 - 183.

Hertoft, P.:

The clinical, electroencephalographic and social prognosis in
Petit Mal epilepsy.
Epilepsia 4 (1963) 298 - 314.

Hess, R.:

Verlaufsuntersuchungen über Anfälle und EEG bei kindlichen Epilepsien.
Arch. Psychiat. Z. ges. Neurol. 197 (1958) 68 - 93.

Holowach, J., Thurston, D.L., O'Leary, J.:

Prognosis in Childhood epilepsy. Follow - up study of 148 cases in
which therapy had been suspended after prolonged anticonvulsant control.
New Engl. J. Med. 286 (1972) 169 - 174.

Janz, D.:

Die klinische Stellung der Pyknolepsie.
Dtsch. med. Wschr. 80 (1955) 1392 - 1400.

Janz, D.:

Die Epilepsien. Spezielle Pathologie und Therapie.
Thieme, Stuttgart 1969.

Koenigsbeck, M.:

Zur Prognose der gehäuften isolierten kindlichen Absenzen.
Inaug.-Diss., München 1964.

Kuhlo, W.:

Katamnestiche Untersuchungen zur Pyknolepsie.
Arch. Psychiat. Nervenkr. 207 (1965) 254 - 267.

Lennox, W.G.:

The Petit Mal epilepsies - their treatment with tridione.
J. Amer. Med. Assoc. 129 (1945) 1069 - 1074.

Lindenblatt, L.:

Über gehäufte kleine Anfälle (Pyknolepsie).

Arch. Psychiat. Nervenkr. 74 (1925) 108 - 125.

Lindsay, J.:

The difficult epileptic child.

Brit. Med. J. 3 (1972) 283 - 285.

Matthes, A.:

Psychische Veränderungen bei kindlichen Epilepsien.

Nervenarzt 32 (1961) 2 - 7.

Matthes, A., Weber, H.:

Klinische und elektroenzephalographische Familienuntersuchungen
bei Pyknolepsien.

Dtsch. med. Wschr. 93 (1968) 429 - 435.

Matthes, A.:

Epilepsie.

2. Aufl. Thieme, Stuttgart 1975.

Miribel, J.:

Fürsorge und Betreuung epileptischer Kinder.

Mschr. Kinderheilk. 110 (1964) 462 - 465.

Paal, G.:

Katamnestiche Untersuchungen und EEG bei Pyknolepsien.

Arch. Psychiat. Nervenkr. 196 (1957) 48 - 62.

Pache, H.D.:

Zum Krankheitsbild der kindlichen Pyknolepsie.

Verh. Dsch. Gesellsch. Inn. Med. 56 (1950) 96 - 98.

Pache, H.D.:

Klinische und elektroencephalographische Untersuchungen über die
Pyknolepsie und die cerebralen Anfälle im Kindesalter.

Habil.-Schrift, München 1952.

Pohlisch, K.:

Zur Frage der Pyknolepsie.

Arch. Psychiat. 67 (1923) 424 - 453.

Remschmidt, H.:

Vorurteile gegenüber Anfallskranken.

Nervenarzt 43 (1972) 197 - 200.

Reuter, E.:

Das anfallskranke Kind in der Schule.

Marhold, Berlin 1969.

Sato, S., Dreifuss, F.E., Penry, J.K.:

Prognostic factors in absence seizures.

Neurology 26 (1976) 768 - 796.

Scholz, J.F.:

Berufswahl und Arbeitsplatz von Epileptikern.

Medical Tribune 45 (1977) 72.

Schulte, W.:

Epilepsie in der Sicht des Patienten.

Nervenarzt 38 (1967) 296 - 301.

Stier, E.:

Zur klinischen Stellung und Prognose der gehäuften kleinen
Anfälle der Kinder.

Z. ges. Neurol. Psychiat. 80 (1923) 143 - 189.

Strotzka, H.:

Erfahrungen bei kindlicher Epilepsie.

M Schr. Kinderheilk. 102 (1954) 67 - 68.

Wunderlich, H., Lange, E.:
Epilepsie und Antiepileptica.
Steinkopff, Dresden 1973.

Ich möchte meinem Doktorvater, Herrn Prof. Neuhäuser, meinen Dank aussprechen für die Überlassung des Themas und seine Unterstützung während der Arbeit.

Weiterhin möchte ich es nicht versäumen, Frau I. Burgwitz und Herrn J. Grosser, dem Schuljugendberater der Hauptschule an der Franz-Nissl-Straße in München zu danken, die mir die Befragung der Schulkinder ermöglichten, und mir auf Grund ihrer Kenntnis und Erfahrung mit Schülern manchen Einblick gewährten.

Lebenslauf

- 24.10.1951 geboren in Bamberg als Tochter von
Dr. rer. pol. Heinrich Wind, Direktor i. R.,
und Marga Wind, geb. Haupt
- 1957 - 58 Besuch der Volksschule in Bamberg
- 1958 - 61 Besuch der Volksschule in München
- 1961 - 71 Neusprachliches Gymnasium der
Englischen Fräulein in München-Nymphenburg.
Abschluß mit der Reifeprüfung
- WS 71/72 1 Semester Physik an der Ludwig-Maximilian-
Universität München
- SS 72 - SS 74 5 Semester Humanmedizin an der
Philipps-Universität Marburg
- WS 72/73 Vorphysikum
- SS 74 Physikum
- WS 74/75 -
WS 78/79 Weiterführung des Studiums der Humanmedizin
an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen
- SS 75 1. Staatsexamen
- WS 77/78 2. Staatsexamen
- 11.5.79 3. Staatsexamen
- 1976 - 78 Arbeit an der Dissertation in der
Universitäts-Kinderklinik Erlangen

Druck: Offsetdruckerei Karl Döres, 8520 Erlangen, Jägerstr. 3, Inh. B. Lengenfelder